

**LES CEPHALOCELES OCCIPITALES : A PROPOS DE 16 CAS****THE OCCIPITAL ENCEPHALOCELES : ABOUT 16 CASES**

BA MC\*, LY BA A\*\*, HOSSINI A\*, DIALLO O\*. THIAM A.B\*. NDOYE N\*, SAKHO Y\*, BADIANE SB\*

\* = Service de Neurochirurgie, \*\* = Service de Radiologie Générale, CHU Fann de Dakar

Correspondance : Dr Momar Codé Ba BP 5382 Hôpital Fann - Dakar - Sénégal Téléphone : (221) 644.62.50 E-mail : salane@refer.sn

**RESUME**

Les céphalocèles sont des anomalies congénitales appartenant au groupe des cranium bifidum. A cheval sur plusieurs spécialités médicales, elles sont cependant rarement décrites en Afrique.

L'objectif de notre étude est de décrire les aspects cliniques et les particularités du traitement chirurgical dans notre structure. Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur 16 cas de céphalocèles occipitales. Tous les patients ont bénéficié d'une échographie. Seuls trois patients ont bénéficié de la tomodensitométrie cérébrale.

L'âge moyen était de 2 mois. Il n'existait pas de prédominance de sexe.

La consanguinité est retrouvée dans 37% des cas.

Les formes pédiculées étaient les plus fréquentes. Le bilan radiologique a confirmé la céphalocèle dans tout les cas, visualisant une hydrocéphalie associée dans 3 cas. 15 patients ont été opérés.

L'évolution était favorable dans 13 cas (81% des cas), cependant nous avons noté 3 décès (18%), dont un avant la chirurgie.

Cette malformation est l'une des plus fréquentes en Afrique et reste peu décrite. Une meilleure exploration nécessite une imagerie par résonance magnétique. La baisse de l'incidence dépend de l'amélioration des conditions de vie, en particulier chez la femme gestante, de même que le conseil génétique.

**Mots-clés : céphalocèle - échographie - chirurgie**

**SUMMARY**

The encephaloceles belong to dysraphic state abnormalities. Publications on this issue are rare and sparse in Africa.

The aim of our study is to describe clinical patterns of occipital encephaloceles, and emphasize on surgery. We collect retrospectively a population of 16 patients.

Cranial Ultrasound Echographia has been done for all of them. Only 3 patients got brain CT scan.

Medium age was 2 months. The sex ratio was coted 1. The consanguinity was noted in 37% of the cases.

The pedicular aspects were more frequent. With neuroimaging studies the diagnosis was reached everytime. It showed hydrocephalus on 3 patients.

15 patients have been operated. One dead before going to surgery. The outcome was good for 13 patients (81%).

But 3 patients (18%) deaded, and among them, 2 deaded during post surgery period.

A better clinical evaluation showed be done using MRI.

The control of epidemiology of these conditions depend on the improvement of the quality of eating in particularly in women bearing child, and performing a genetic conselling.

**Key words : encephaloceles - ultrasound echographia - surgery**

**INTRODUCTION**

Les céphalocèles sont des anomalies congénitales appartenant au groupe Cranium Bifidum. Ce dernier fait partie avec le Spina Bifidum des dysraphies du système nerveux central et désigne une déhiscence congénitale de la boîte crânienne, associée ou non à une hernie du contenu méningo-encéphalique.

Bien que touchant plusieurs domaines de la médecine, l'étude des céphalocèles occupe une place relativement réduite dans la littérature en particulier africaine (1-2-10).

On distingue essentiellement 5 groupes de céphalocèles : occipitale, pariétale, métopique, fronto-ethmoïdale et basale.

La céphalocèle occipitale dont le défaut osseux siège entre le foramen magnum et le lambda est

l'une des céphalocèles les plus graves du point de vue pronostic. Elle engage le pronostic fonctionnel en laissant de lourdes séquelles, notamment l'arriération mentale et l'épilepsie.

Nous rapportons notre expérience dans la prise en charge des céphalocèles occipitales à travers une série de 16 cas.

**MATERIEL ET METHODES**

L'étude est rétrospective, et a eu pour cadre le Service de Neurochirurgie du Centre Hospitalo-Universitaire de Fann de Dakar.

Elle a été menée pour la période allant de Janvier 1993 à Décembre 2001 et a concerné 16 patients porteurs de céphalocèle occipitale. Le diagnostic clinique a été évoqué sur la base de la constatation d'une masse médiane siégeant sur

le segment céphalique occipital, recouverte ou non d'une peau saine.

Tous les patients ont bénéficié d'un examen clinique et radiologique (échographie transfontanellaire et échographie de la tuméfaction). Trois patients ont bénéficié d'un examen tomodensitométrie. Quinze patients ont été opérés. Le suivi post-opératoire a été en moyenne de 6 mois.

## RESULTATS

Seize cas de céphalocèles occipitales ont été colligés dans notre service de Janvier 1993 à Décembre 2001 sur un total de 24 cas de céphalocèles toutes localisations confondues, soit 66,67% des cas.

Durant la même période, nous avons enregistré 62 cas de spina bifida.

L'âge moyen à l'admission était de 2 mois, avec des extrêmes allant de 7 jours à 13 mois. La répartition était égale entre les 2 sexes (sex-ratio = 1).

La notion de consanguinité parentale a été retrouvée dans 6 cas (soit 37,5%) des cas.

Aucun incident médical notable n'a été signalé durant la grossesse, notamment la prise d'un médicament anticomitial ou vitaminique.

Dans tous les cas, la tuméfaction a été découverte à la naissance et ayant augmenté progressivement de volume.

Elle a été pédiculée dans 14 cas (figure 1), et sessile dans 2 (figure 2).

Le diamètre de la tuméfaction variait de 3 cm à 42 cm, avec une moyenne de 10,75 cm.

La peau qui recouvrait la tuméfaction était ulcérée dans 8 cas, d'apparence normale dans 4 cas, fine et fragile dans 2 cas, cicatricielle dans 2 cas.

Nous avons retrouvé dans 1 cas une macrocraînie avec tension du bregma, augmentation du périmètre crânien et modification de l'axe des globes oculaires. Une microcéphalie a été notée dans 1 cas. Si l'examen neurologique est presque toujours normal, le reste de l'examen somatique se doit d'être complet : nous avons noté dans 1 cas une hernie ombilicale associée, et dans un autre un syndrome polymalformatif avec une comptodactylie de la main gauche, pieds bots bilatéraux et une microphthalmie.

La radiographie du crâne a été effectuée chez 4 de nos patients, et a permis de localiser une lacune osseuse au niveau de l'occiput dans 3 cas.

L'échographie de la tuméfaction a été pratiquée chez tous nos patients. Elle a permis de confirmer le diagnostic dans tous les cas, et de donner le type anatomique. Nous avons ainsi retrouvé 11 méningoencéphalocèles, 4 méningocèles, 1 méningoencéphalocystocèle. Par ailleurs, l'échographie transfontanellaire (ETF) a permis de montrer une hydrocéphalie dans 3 cas.

Trois patients ont bénéficié d'un examen tomodensitométrie qui a confirmé la céphalocèle,

mettant en évidence le défaut osseux et la hernie cérébrale (figure 3).

Quinze patients ont été opérés. L'intervention a consisté en une dissection prudente de l'enveloppe méningée, suivie de la résection du tissu cérébral malformé. La fermeture durale étanche a toujours été effectuée avant la suture cutanée.

Dans notre série, nous avons noté 3 cas de décès (18,75%) :

1 avant la chirurgie : il s'agissait d'un nourrisson de 30 jours, de sexe masculin polymalformé ;

2 autres en période post-opératoire immédiate, dans un tableau d'adynamie, de bombement fontanellaire. Il s'agissait de 2 nourrissons de 10 jours et de 30 jours, de sexe féminin, se présentant dans un mauvais état général avec des céphalocèles ulcérées, de 13 cm de diamètre pour la première et 15 cm pour la deuxième.

L'évolution a été jugée favorable dans 13 cas (81,25%) allant jusqu'au 6<sup>e</sup> mois après l'intervention.

## COMMENTAIRES

La pathogénie des céphalocèles reste obscure (1). La classique théorie dysraphique n'est plus la seule admise, il pourrait s'agir d'une déhiscence osseuse primitive, lorsque l'agent tératogène intervient juste après la neurulation (10).

De nombreux facteurs étiologiques ont été évoqués, mais les données sont encore très incomplètes. Il est admis actuellement une étiologie multifactorielle notamment génétique entraînant une prédisposition individuelle de l'embryon sur lesquelles un ou plusieurs mécanismes déclenchants (environnement fœtal des premières semaines de grossesse) vont agir pour faire apparaître la malformation (10).

Les céphalocèles entrant dans le cadre d'un syndrome spécifique n'appartiennent pas à l'hérédité multifactorielle. Elles sont relativement peu fréquentes dans le monde.

Au Sénégal, il est actuellement impossible de déterminer leur incidence car toutes les naissances ne sont pas recensées et tous les cas de céphalocèles ne parviennent pas à toujours à l'hôpital.

**DIEBLER (7)**, estime cette incidence en France entre 1/4000 à 1/5000 naissances vivantes.

**MUTAZ (13)** estime que les céphalocèles aux USA représentent 1/10000 naissances vivantes. En Afrique, la fréquence des dysraphies rachidiennes par rapport aux crâniennes est moins nette qu'ailleurs. Dans notre étude les céphalocèles sont 3 fois moins fréquentes que les spina bifida, tandis que les céphalocèles occipitales représentent 60,67% de l'ensemble des céphalocèles.

**DIEBLER (7)**, estime qu'en France les céphalocèles sont 6 à 16 fois moins fréquentes que les spina bifida, et 3 fois moins fréquentes que les agénésies du corps calleux, avec 58% de céphalocèles occipitales parmi les céphalocèles.

**MUTAZ (13)** avait établi qu'aux USA les céphalocèles représentent 15% des malformations congénitales, dont 30% étaient associées aux spina bifida, et que les céphalocèles occipitales représentent 60% de l'ensemble des céphalocèles.

Ce pourcentage était de 36,8% pour **DAVID (6)** en Australie, et 83,87% pour **BANNISTER (3)** en Angleterre.

Le sex-ratio selon **SIMPSON (15)** varie selon le groupe anatomique, ainsi pour les céphalocèles occipitales, il est de 1/2 en faveur du sexe masculin, 1/0,63 pour les céphalocèles pariétales, et 1/0,67 pour les céphalocèles antérieures.

Dans notre série, il existe une distribution égale entre les sexes.

La notion de consanguinité qui est fréquente en Afrique est importante dans notre série, elle a été notée dans six familles (soit 37,5% des cas).

**DAVID (6)** dans sa série de 112 patients n'avait retrouvé la notion de consanguinité que dans quatre familles (3,6%).

Les céphalocèles dans notre série survenaient dans les populations à bas niveau socio-économique. Leur incidence semble ainsi liée aux conditions de vie délétères, telles que les déséquilibres nutritionnels **(2-16)**.

Outre le siège du défaut osseux, l'examen de la malformation doit relever notamment l'état des téguments, le volume de la masse herniée et le mode d'implantation **(17)**.

La taille du défaut osseux n'est pas en rapport avec le volume de la masse, mais le mode d'implantation en donne une idée : une masse sessile fixée par une large base fait craindre un vaste défaut, une masse pédiculée appendue par un collet rétréci, augure d'un petit défaut **(10)**.

La taille et le contenu de la céphalocèle sont variables, et la taille n'est presque jamais indicative sur le contenu.

Si l'examen clinique de la malformation ne pose aucun problème, l'appréciation de son contenu nécessite des examens complémentaires adéquats notamment la tomographie et/ou la résonance magnétique nucléaire **(14)**.

Seule la tomographie est disponible au Sénégal. C'est un examen qui reste onéreux, et du fait que la majorité des patients appartiennent aux couches socio-économiques les plus défavorisées, seuls 3 patients en ont bénéficié. Si le défaut osseux et la hernie cérébrale sont bien mis en évidence, les malformations associées peuvent passer inaperçues : anomalies de gyration ou de sulcation.

Dans notre contexte nous privilégions l'échographie de la malformation, qui est considérée comme l'instrument de premier choix dans l'exploration des céphalocèles en Afrique. Il s'agit d'une technique simple, performante, d'une grande innocuité et surtout d'un coût abordable. Elle permet des coupes dans les plans axial, sagittal et frontal. Elle détermine le contenu solide ou liquide de la masse herniée

ainsi que ses rapports avec les cavités ventriculaires.

L'échographie trans-fontanelle permet de montrer les lésions associées notamment une hydrocéphalie.

Trois patients de notre série présentaient une hydrocéphalie (18,75% des cas), et 1 patient une microcéphalie (6,25% des cas), associées à la céphalocèle. Ces deux pathologies ont été retrouvées dans 15% des cas dans la série de **DAVID (6)**.

L'angiographie cérébrale quant à elle, garde des indications très précises en cas de malformation vasculaire associée, ou de hernie majeure des vaisseaux cérébraux **(9)**.

L'intervention chirurgicale chez des enfants en bon état général doit être toujours réalisée sous anesthésie générale avec intubation trachéale **(8)**, l'utilisation de la magnification optique, et le recours à la coagulation bipolaire sont systématiques dans notre pratique quotidienne.

Pour prévenir l'hypertension intracrânienne post-opératoire, le tissu cérébroïde hernié doit être réséqué au ras du défaut osseux en prenant soin d'isoler les vaisseaux importants qui eux seront réintégrés comme dans les formes avec une très petite hernie.

La fermeture étanche des enveloppes méningées, consolidée par un paletot aponévrotique, sus-jacent, et suivie par la fermeture cutanée sans tension, sont les meilleures gages de succès **(8)**.

Quinze de nos patients ont été opérés selon cette technique.

L'hydrocéphalie associée ou secondaire doit être traitée selon son degré par une dérivation interne.

Dans les céphalocèles occipitales, la mortalité précoce étudiée par rapport au type anatomique de la lésion est plus importante dans les volumineuses méningoencéphalocèles que dans les méningoencéphalocèles modérées, et nulle dans les méningocèles **(9-10)**.

Le suivi post-opératoire très court dénote de la difficulté à suivre les malades en Afrique une fois opérés.

**BROWN (4)** dans sa série de 34 enfants porteurs de céphalocèles, avait enregistré une mortalité de 29% concernant uniquement la variété postérieure.

**DATE (5)** avait noté 8,33% de mortalité dans sa série de 24 cas de céphalocèles occipitales, mais 33,33% des cas avaient de sévères détériorations mentales et/ou physiques.

D'après **BANNISTER (3)**, le développement psychomoteur normal dépend essentiellement de l'absence des malformations associées. Ce développement normal est l'apanage des céphalocèles isolées.

Ainsi, les facteurs pronostics les plus importants sont : l'importance et la différenciation du tissu cérébral à l'intérieur du sac, la taille du défaut osseux, la structure et la taille du cerveau en place, l'hydrocéphalie, le siège de la malformation, les lésions cutanées, les lésions

associées et la qualité du traitement neurochirurgical (11-12).

### CONCLUSION

Les céphalocèles occipitales constituent l'une des plus fréquentes des lésions dysraphiques du système nerveux central. Elles restent peu décrites en Afrique. Une meilleure analyse morphologique nécessite la multiplication des examens neurologiques, tomodensitométriques mais surtout l'imagerie par résonance magnétique. La baisse de l'incidence d'une telle affection exige un meilleur suivi des femmes gestantes, et d'une façon générale, l'amélioration de leurs conditions de vie.

### REFERENCES

- Alliez B, Ndiaye P, Tranier J, Gueye M, Sainte-Rose C.** Notre expérience des anomalies congénitales du système nerveux central au Sénégal. Bull. Soc. Med. Nre Lgue Frse. 1977;22:411-420.
- Alliez B, Sow M, Trainier J, Gueye M, Sainte-Rose C.** Encéphalocèles occipitales : considérations embryologiques et traitement chirurgical. Bull. Soc. Med. Afr. Nre Lgue Frse. 1977;22:96-99.
- Bannister CM, Russel SA, Rimmer S, Thorne JA, Hellings S.** Can prognostic indicators be identified in a fetus with an encephalocele ? Eur. J Pediatr Surg. 2000 Dec ; 10 (10):20-23.
- Brown MS, Sheridan PM.** Outlook for the child with encephalocele. Pediatrics. 1992 Dec; 90(6): 914-9.
- Date I, Yagyu Y, Asari S, Ohmoto T.** Long-term outcome in surgically treated encephalocele; Surg Neurol. 1992 Aug; 40 (2): 125-30.
- David J, Davic AC.** Encephaloceles : classification, pathology and management. World. J. Surg. 1989;13: 349-357.
- Diebler C, Dulac O.** Encephaloceles: clinical and neuroradiological appearance. Associated cerebral malformations. Neuroradiology. 1983;25: 199-216.
- Gallo AE Jr.** Repair of giant occipital encephalocele with microcephaly secondary to massive brain herniation. Child Nerv Syst. 1992 Jun;8 (4) : 229-30.
- Gilmor RL, Kalsbeck JE, Goodman JM.** Angiographic assessment of occipital encephaloceles. Radiology. 1972;103: 127-130.
- Gueye M, Badiane SB, Sakho Y, Massoni F.** Céphalocèles au Senegal. Analyse d'une série de 65 cas. Inter-Fac Afrique 1989 ;8: 13-17.
- Man DW, Forrest DM.** The prognosis of occipital encephaloceles : experience of 46 cases. Z. Kinderchir. 1982;37: 158-160.
- Mealey J. Jr, Dzenitis AJ, Hockey AA.** The prognosis of encephaloceles. J. Neurosurgery. 1970;32: 209-218.
- Mutaz B, Habal MD.** Cranio-facial correction of the occipital encephalocele. The journal of cranio-facial surgery. 1993; 4 :4.
- Raybaud Ch, Jiddane M, Garnier JM, Gondim, Oliveira M.** Neuroradiologie pédiatrique (aspects spécifiques). In : Encycl. Med. Chir, Editions Techniques, Paris 1983 ;31621 A10 et A20 (Radiodiagnostic II).
- Simpson DA, David JD, White J.** Cephaloceles: treatment, outcome and antenatal diagnosis. Neurosurgery. 1984;15: 14-21.
- Thu A, Kyu H.** Epidemiology of fronto-ethmoidal encephalomeningocele in Burma. Journal of epidemiology and community health, 1984;38: 89-98.
- Vigouroux RP, Choux M.** Méningocèles et méningoencéphalocèles. In : Encycl. Med. Chir, Editions Techniques. Paris 1978, 4096 D10 (Pédiatrie III).



Figure 1: Céphalocèle occipitale pédiculée

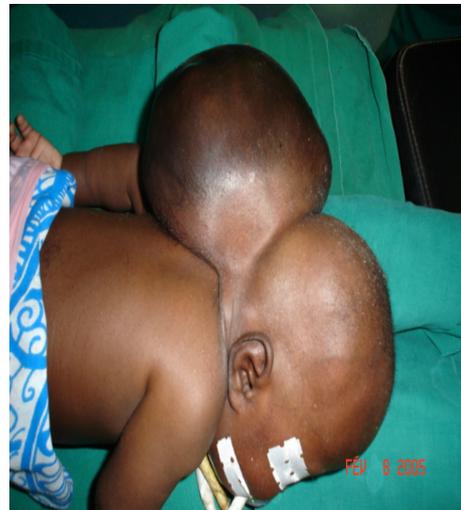


Figure 2: Céphalocèle occipitale sessile

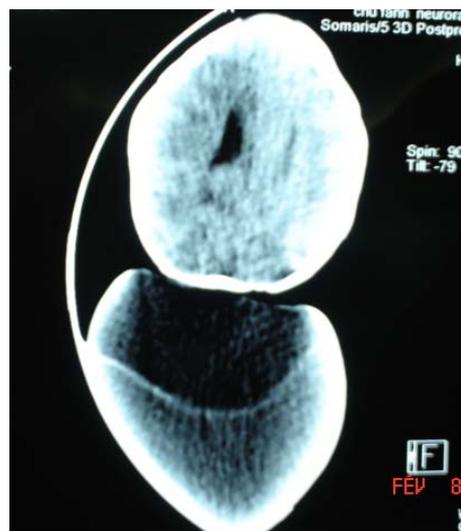


Figure 3: Méningoencéphalocèle occipitale